

AUS DEM KANTONALEN SÄUGLINGSHEIM ZÜRICH
(Vorstand: Prof. Dr. H. Willi)

Über die
Häufigkeit und Prognose
der
Neugeborenenspasmophilie



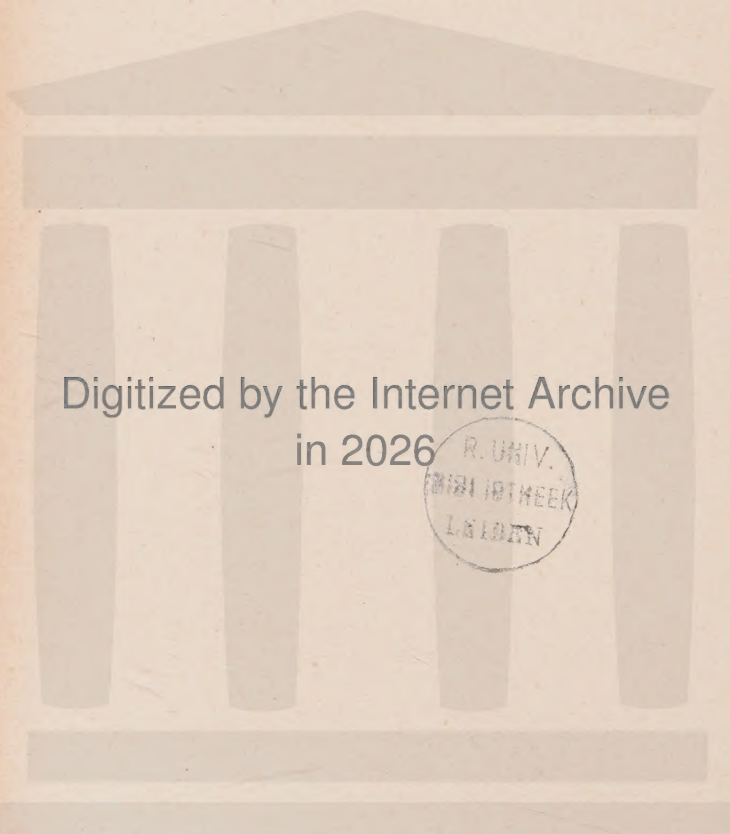
Inauguraldissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der Universität Zürich

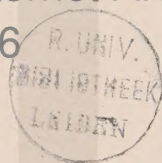
Vorgelegt von
HANS SCHNYDER
von Sursee

Genehmigt auf Antrag von
Prof. Fanconi

ZÜRICH 1952



Digitized by the Internet Archive
in 2026



Meinen lieben Eltern gewidmet

Inhalts-Verzeichnis

	Seite
Einleitung	5
Aufgabe dieser Arbeit	7
Häufigkeit der Neugeborenenespiasmusphilie	7
1. Angaben der Literatur	7
2. Unsere eigenen Untersuchungen	7
Katamnestiche Untersuchungen	13
1. Uebersicht über das Untersuchungsmaterial	13
2. Erfassung des Untersuchungsmaterials	14
3. Beschreibung des Untersuchungsganges	15
4. Ergebnisse unserer Intelligenzprüfungen	16
5. Ergebnisse der körperlichen Untersuchung	19
Schlußfolgerungen	20
Zusammenfassung	21
Literaturverzeichnis	22

Einleitung

Im Jahre 1913 beschrieb *Kehrer* als erster sechs Fälle von Neugeborenentetanie. Er fand aber wenig Anerkennung. *Reuss* lehnte einen Zusammenhang dieser Fälle mit der Tetanie des späteren Kindesalters ab und führte die mechanische Uebererregbarkeit auf eine geburtstraumatische Schädigung des ZNS zurück. *Catel* glaubte, daß die mechanische Uebererregbarkeit eine Folge der zentralnervösen Unreife sei. In der Folge befaßten sich dann vor allem die Amerikaner *Bakwin*, *Snelling*, *Brown* und *Farr* mit diesem Krankheitsbild. Nach ihnen handelt es sich um eine Störung des Calciumstoffwechsels, für die sie die verschiedensten Ursachen angaben. Erst 1939 erschien wieder eine europäische Arbeit über dieses Krankheitsbild. *Willi* veröffentlichte dreizehn Fälle von Neugeborenenpasmophilie, die er in manifeste, latente und komplizierte Formen einteilte. Als Ursache der Spasmophilie bezeichnet er eine leichte Gehirnschädigung infolge eines Geburtstraumas. Derartige Schädigungen treten besonders leicht bei den stark empfindlichen Frühgeburten auf. Nach ihm werden die vegetativen Stoffwechselzentren geschädigt, wodurch die Regulation des Kalkstoffwechsels vorübergehend leicht gestört wird. Im gleichen Jahre beschrieb auch *Schwartz* einen Fall von hypocalcämischer Neugeborenentetanie, bei der er ebenfalls eine Störung des Mineralstoffwechsels infolge eines Geburtstraumas als wahrscheinliche Ursache annimmt. Die dreizehn Fälle von *Willi* unterscheiden sich von denen der Amerikaner durch ihr regelmäßiges Auftreten wenige oder mehrere Stunden nach der Geburt. Die Amerikaner beschreiben zwar auch solche, aber auch andere, bei denen die Krankheitssymptome erst am sechsten bis zwanzigsten Tag auftreten und denen wahrscheinlich noch andere Faktoren zu Grunde liegen, wie zum Beispiel die Ernährung. *Willi* schlägt deshalb vor, den Ausdruck Neugeborenenpasmophilie nur für Fälle zu verwerten, die in den ersten beiden Lebenstagen auftreten, die später auftretenden Fälle aber zu den aetiologisch vielwurzeligen Frühspasmophilien zu zählen. Die vorliegende Arbeit hält sich streng an diese Unterscheidung und befaßt sich nur mit Neugeborenenpasmophilien, das heißt, also mit Fällen, die in den ersten beiden Lebenstagen auftreten.

Als diagnostische Merkmale bezeichnet *Willi*:

1. Klinische Zeichen: Unruhe, Schreckhaftigkeit, Cyanose, Zittern, Hypertonie und Krampfbefall.
2. Hypocalcämie.
3. Hochgradige mechanische Uebererregbarkeit, welche er als außerordentlich charakteristisches Merkmal anführt.

Die elektrische Prüfung ist kaum zu verwerten, da in der Neugeborenenperiode schon unter normalen Bedingungen eine geringe elektrische Erregbarkeit besteht.

Auch bei den normalen Neugeborenen wurde kurz nach der Geburt ein Absinken des Calciumspiegels beobachtet, der aber nach zwei Tagen wieder ansteigt. Das Gleiche geschieht bei der Neugeborenen-spasmophilie, aber in viel stärkerem Ausmaße.

Nach dieser Arbeit von *Willi* erschienen wieder einige amerikanische Publikationen über dieses Gebiet (*Bakwin* und *Snelling*). Diese Autoren befaßten sich vor allem mit der Aetiologie und Therapie des Krankheitsbildes. Als Aetiologien werden angeführt:

1. Erbrechen mit hypochlorämischer Alkalosis.
2. Hyperventilation mit respiratorischer Alkalosis.
3. Renale Faktoren.
4. Insuffizienz der Parathyreoidea.

Eine ganz neue Arbeit von *Gardner, Mac Lachlan, Pick, Terry* und *Butler* aus dem Jahre 1950 führt Kuhmilch als mögliche Ursache an.

Therapeutisch scheint sich nach den Angaben der verschiedensten Autoren Calcium gut zu bewähren.

In einer amerikanischen Arbeit aus dem Jahre 1949 kommen *Dodd* und *Rapoport* zum Schluß, daß die Neugeborenen-spasmophilie ernsthafte Folgen, vor allem im Sinne eines cerebralen Dauerschadens zurückschlagen kann. In dieser Arbeit werden aber auch Fälle angeführt, die nach den ersten beiden Lebenstagen auftraten und somit nicht mehr als Neugeborenen-spasmophilien im Sinne von *Willi* zu bezeichnen sind, sondern als Frühspasmophilien, bei denen noch andere Aetiologien mitspielen dürften. Es ist gerade in der Arbeit von *Dodd* und *Rapoport* auffallend, wie häufig nebst der Spasmophilie auch noch andere Krankheiten oder Krankheitssymptome auftraten (Herzmißbildungen, Magen- und Darmkrankheiten, Erythroblastose, Hirnblutungen).

Gleich wie *Dodd* und *Rapoport* befürchtet auch *Ylppoe* im späteren Leben einer großen Zahl (etwa ein Drittel) der Kinder, die an Spasmophilie litten, verschiedene cerebrale Störungen und Intelligenzdefekte, weil die spasmophilen Krämpfe ganz besonders bei Kindern mit geburts-traumatischen Gehirnschädigungen auftreten.

Aufgabe dieser Arbeit

1. Feststellung der Häufigkeit der Spasmophilie bei den Neugeborenen. Die Neugeborenen werden zu diesem Zwecke in zwei große Gruppen geteilt:
 - a) Frühgeburten im pädiatrischen Sinne
 - b) Normalgewichtige Neugeborene.
2. Katamnestiche Nachkontrolle von Kindern, die in der Neugeborenenzeit das Bild der Spasmophilie zeigten.
Es wird vor allem nach Zeichen einer cerebralen Dauerschädigung gesucht.

Häufigkeit der Neugeborenen-spasmophilie

1. Angaben in der Literatur

Direkte Angaben über die Häufigkeit der Spasmophilie bei Neugeborenen haben wir in der Literatur nirgends gefunden. Bis zur Veröffentlichung der Arbeit von *Willi* im Jahre 1939 war sie als selbstständiges Krankheitsbild in Europa gar nicht anerkannt. Die Amerikaner dagegen beobachteten schon früher recht oft solche Fälle. Doch schreibt *Rapoport* noch 1948 in einer Arbeit, daß selbst in den Vereinigten Staaten das Vorkommen dieser Tetanie anscheinend stark unterschätzt werde. Aber auch er führte keine bestimmten Zahlen an.

Bemerkenswert ist vielleicht eine Arbeit von *Catel* aus dem Jahre 1928. Er fand bei einem großen Teil früh- und rechtzeitig geborener Kinder eine mechanische Uebererregbarkeit. So stellte er bei 35 % der untersuchten Kinder ein positives Facialisphänomen fest. Das Peronäusphänomen war bei 20 % positiv. Er glaubte aber, daß diese mechanische Uebererregbarkeit nichts mit Spasmophilie zu tun habe.

2. Unsere eigenen Untersuchungen

Wir haben sämtliche Frühgeburtenkrankengeschichten des Kantonalen Säuglingsheimes Zürich aus den Jahren 1940—1951 durchgesehen und jene herausgesucht, bei denen offensichtlich eine Neugeborenen-spasmophilie vorlag. Als diagnostische Zeichen verwerteten wir die erhöhte mechanische Uebererregbarkeit beziehungsweise das positive Peronäus-Radialis- und Ulnarisphänomen. Diese Zeichen traten durchwegs in den ersten beiden Lebenstagen auf. Sie waren

sehr oft verbunden mit erhöhter Schreckhaftigkeit, Zittern, Cyanose und Oedemen.

Die folgende Tabelle gibt einen Ueberblick über die Häufigkeit der Spasmophilie bei Frühgeburten im Kantonalen Säuglingsheim Zürich im Laufe der letzten elf Jahre (1940—1951).

Jahr	Frühgeburten	Spasmophilien bei Frühgeburten	
		Anzahl	prozentual
1940	89	16	17,9 ‰
1941	126	30	23,8 ‰
1942	129	25	11,6 ‰
1943	175	30	17,1 ‰
1944	144	20	13,9 ‰
1945	150	44	29,3 ‰
1946	160	21	13,1 ‰
1947	158	45	28,4 ‰
1948	148	66	37,8 ‰
1949	120	40	33,3 ‰
1950	135	35	26,0 ‰
Total	<u>1554</u>	<u>372</u>	<u>24,2 ‰</u>

Auffallend ist in obenstehender Tabelle der große prozentuale Schwankungsbereich der einzelnen Jahrgänge. Da es sich um eine relativ kleine Statistik handelt, ist mit einer größeren Variationsbreite zu rechnen. Es ist wahrscheinlich, daß die verschiedenen Untersucher ihr Augenmerk verschieden stark auf das Krankheitsbild hinlenkten und deshalb die Spasmophiliediagnose mehr oder weniger häufig stellten. Die Werte der letzten vier Jahre zeigen geringere Schwankungen. Sie dürften den effektiven Verhältnissen entsprechen, das heißt mindestens ein Viertel der Frühgeburten zeigt das Bild der Neugeborenen-spasmophilie. Die meisten unserer Spasmophiliefälle bei den Frühgeburten zeigten nur latente Symptome. Von den 372 Fällen verliefen 318 oder 83 % latent und nur 53 oder 17 % manifest. Als manifeste Zeichen wurden Carpopedalspasmen, Tremor, Schreikrämpfe und außerordentliche Schreckhaftigkeit beobachtet.

Hundert oder 26,8 % der Kinder mit Frühgeburten-spasmophilie starben schon während des Klinikaufenthaltes. Dieser Prozentsatz ist nicht höher als bei gewöhnlichen Frühgeburten, werden doch für diese Mortalitätswerte von 30—60 % angegeben (*Fanconi*).

Bei 41 von 100 Todesfällen wurden autopsisch intracraniale Blutungen festgestellt. Diese Zahl von 41 % ist gegenüber einer statistischen Zusammenstellung am Pathologischen Institut Zürich von *Morf* leicht erhöht. Dieser fand bei 856 Sektionen von Frühgeburten

der Jahre 1930—33 257 oder 30 % mit intracraniellen Blutungen. Viel seltener tritt die Spasmophilie bei normalgewichtigen Neugeborenen auf.

In der folgenden Tabelle stellen wir 21 Fälle zusammen.

Fall	Spasmoph. Zeichen		Geburts- gewicht gr	Geburts- verlauf	Symptome	Andere Krankheiten
	Beginn am	Dauer in Tag.				
1	2. Lebenstag	?	3800	spontane HHL	Zuckungen, Tremor mechanische Ueber- erregbarkeit	Hirnblutung Exsiccose
2	1. Lebenstag	3	2770	spontane HHL	Zuckungen, Hyper- tonie, mechanische Uebererregbarkeit	Hirnblutung Exsiccose
3	1. Lebenstag	4	3670	Steiß- lage (Bracht)	Zuckungen, Schrei- krämpfe, Carpoped- alspasmen, Clonus, mechanische Ueber- erregbarkeit	Hirnblutung Exsiccose
4	1. Lebenstag	3	3820	spontane HHL	Zuckungen, Clonus Oedeme, mecha- nische Uebererreg- barkeit	Thymushyper- plasie Exsiccose
5	1. Lebenstag	2	3260	spontane HHL	Cyanose, Zuckungen Carpopedalspasmen, mechanische Über- erregbarkeit Calcium 7,3 mg ^o /o Prothrombinzeit: 170 Sek.	Hypoprothrom- binämie Exsiccose Hirnblutung
6	2. Lebenstag	2	3100	spontane HHL	Cyanose, Hypertonie, mechanische Über- erregbarkeit	† Septumdefekt
7	2. Lebenstag	?	2800	normale sectio	Krämpfe, Zuckun- gen Schreckhaftig- keit, mechanische Übererregbarkeit	—
8	1. Lebenstag	2	3950	spontane HHL	Tremor, Hypertonie mechanische Über- erregbarkeit	Lungenatelekt- tase
9	2. Lebenstag	1	2820	spontane HHL	Tremor, mechani- sche Übererregbar- keit, Oedeme	† Duodenal- stenose
10	2. Lebenstag	?	3200	spontane HHL	Cyanose, Hypertonie mechanische Über- erregbarkeit	Lungen atelektase

Fall	Spasmoph. Zeichen Beginn am	Dauer in Tag.	Geburts- gewicht gr	Geburts- verlauf	Symptome	Andere Krankheiten
11	2. Lebenstag	?	3100	spontane HHL	mechanische Über- erregbarkeit Proth- rombinzeit mehr als 3 Minuten	Morbus hämor- raghicus neonat- orum. Hypopro- thrombinämie
12	1. Lebenstag	?	2540	spontane HHL	Zuckungen, Oedeme Cyanose, mechani- sche Uebererregbar- keit	Klumpfuß
13	1. Lebenstag	1	2550	spontane HHL	Oedeme, mechani- sche Uebererregbarkeit	—
14	1. Lebenstag	2	3880	Fußlage schwie- rige Ex- traktion	Schreikrämpfe Cya- nose, mechanische Uebererregbarkeit	Fractura humeri
15	3. Lebenstag	2	4460	spontane HHL	Zuckungen, Cyanose mechanische Ueber- erregbarkeit	Hirnblutung bei hämorrhag. Diathese
16	1. Lebenstag	?	4030	spontane HHL	Carpopedalspasmen, Hypertonie, mecha- nische Uebererreg- barkeit	Akromegaloid Enteritis
17	1. Lebenstag	1	3460	spontane HHL	Zuckungen, mecha- nische Uebererreg- barkeit. Liquor: Eiweiß 37,4 mg $\frac{0}{10}$	—
18	1. Lebenstag	?	2750	spontane HHL	Oedeme. mechani- sche Uebererregbar- keit	—
19	2. Lebenstag	?	3600	spontane HHL	St. Tremor, mecha- nische Uebererreg- barkeit, Oedeme	—
20	1. Lebenstag	?	2900	spontane HHL	Tremor, Krämpfe mechanische Ueber- erregbarkeit	—
21	1. Lebenstag	?	3610	reine Steißlage (Manual- hilfe)	Schreikrämpfe Zuk- kungen, Cyanose mechanische Ueber- erregbarkeit	—

Bei diesen Fällen fällt uns wiederum, wie schon in der Arbeit von *Dodd* und *Rapoport* auf, daß die Spasmophilie des Normalgewichtigen Neugeborenen häufig in Verbindung mit einer anderen Krankheit auftritt (Hirnblutungen, verschiedenartige Mißbildungen, Erythroblastosen usw.). In den wenigen Fällen, bei denen keine solchen Krankheiten gefunden wurden, bedeutet dies noch nicht, daß keine Komplikationen vorhanden waren. Wie bereits in der Einleitung erwähnt, fiel uns auch in der Arbeit von *Dodd* und *Rapoport* auf, daß die Spasmophilie häufig mit andern Krankheiten oder Krankheits-symptomen auftrat. In dieser Arbeit werden zweiundzwanzig Kinder beschrieben, bei denen die Spasmophiliezeichen innerhalb der ersten fünf Lebenstage auftraten. Nur bei acht Fällen werden keine Komplikationen angeführt. In allen andern Fällen wurden irgendwelche Komplikationen gefunden (Herzmißbildungen, Magen-Darmkrankheiten, Erythroblastose, Hirnblutungen, erhöhte Proteinwerte im Liquor). Diese Resultate stimmen auch mit den unsrigen überein. Wie Tabelle 2 zeigt, fanden wir unter unsern einundzwanzig Fällen nur sieben, bei denen die Spasmophilie ohne Komplikationen verlief. Wir glauben, daß Komplikationen irgendwelcher Art, den schon unter physiologischen Verhältnissen nachweisbaren Calciumabfall ins Pathologische steigern und so die Tetanie ermöglichen. *Eine Tetanie beim ausgetragenen Neugeborenen muß deshalb immer den Verdacht irgendwelcher Komplikationen erwecken.*

In den Tabellen von *Dodd* und *Rapoport* werden einige Fälle angeführt, bei denen die Spasmophilie erst zwischen dem 5. und 13. Tag auftrat. Wegen ihres spätern Auftretens handelt es sich also nicht mehr um Neugeborenenspasmophilien im Sinne von *Willi*, denn diese sind zeitlich an die ersten fünf Lebenstage gebunden. Innerhalb dieser Zeit sollten die bei der Neugeborenenspasmophilie ins Pathologische abgesunkenen Calciumwerte wieder zur Norm zurückgekehrt sein. Wir selbst konnten leider keine Fälle untersuchen, bei denen die Symptome vom fünften bis vierzehnten Tage auftraten. In der Literatur werden solche Fälle nur von den Amerikanern beschrieben. In der Arbeit von *Dodd* und *Rapoport* fällt auf, daß bei jenen Fällen, wo die Spasmophilie zwischen dem fünften und dreizehnten Tag auftrat, diese nie in Verbindung mit einer andern Krankheit beobachtet wurde, obwohl doch auch diese Kinder alle normalgewichtig waren. Dies würde dafür sprechen, daß es sich hier nicht mehr um die gleiche Spasmophilie handelt, wie bei den Fällen, wo die Symptome in den ersten beiden Lebenstagen in Verbindung mit einer andern Krankheit auftraten. Im Gegensatz dazu fanden wir in einer Arbeit von *Snelling* einen Fall, bei dem die Spasmophilie am 11. Tag in Verbindung mit einer Pneumonie auftrat. *Bar* stellte 1937 die ihm aus der Literatur bekannten frühinfantilen Tetanien mit rachitogener Genese zusammen. Die Fälle traten vom 1. Lebenstag bis zur

9. Woche auf, fünf davon zwischen dem 5. und 14. Lebenstag. Leider ist aber aus dieser Arbeit nicht ersichtlich, ob hier die Spasmophilie in Verbindung mit andern Krankheiten auftrat. Es wäre möglich, daß die Fälle, die zwischen dem 5. und 14. Tag auftreten, auch anders verlaufen, als jene, die in den ersten beiden Lebenstagen in Erscheinung treten. Leider war es uns nicht möglich, bloß auf Grund der in der Literatur beschriebenen Fälle dies abzuklären, da wir keine oder nicht genügende Angaben über die Dauer der Spasmophilie fanden. Bei der Neugeborenen-spasmophilie, die in den ersten beiden Lebenstagen auftritt, dauern die Spasmophiliezeichen, wie bereits erwähnt, nicht länger als drei Tage.

In der amerikanischen Literatur werden die Fälle, bei denen die Spasmophilie zwischen dem 5. und 14. Tag auftritt, zu den Neugeborenen-spasmophilien gezählt. *Baar* führt sie als frühinfantile Tetanien auf, wobei allerdings zu bemerken ist, daß er keine Neugeborenen-tetanie unterscheidet. Da diese Fälle nicht an die Zeit des physiologischen Calciumabfalles (erste beiden Lebenstage) gebunden sind, glauben wir nicht daran, daß es sich hier um Neugeborenen-spasmophilien handelt. Auch das Fehlen von Komplikationen bei diesen Spasmophilien spricht in diesem Sinne. Schwieriger ist es zu entscheiden, ob diese Fälle bereits zu den Frühspasmophilien zu zählen sind, oder ob es sich um eine selbständige Gruppe handelt. In der Literatur fanden wir keine Fälle von Frühspasmophilie, bei denen schon in den ersten vierzehn Tagen Symptome auftraten, es sei denn bei Autoren, die, wie *Baar*, keine Neugeborenen-spasmophilie abgrenzen.

Freudenberg demonstrierte einen Fall von Frühspasmophilie in der dritten Lebenswoche. Alle andern Fälle, die wir in der Literatur fanden, traten später auf. Diese Feststellung bedeutet aber noch nicht, daß die Frühspasmophilie nicht schon am fünften Lebenstag beginnen könnte. Vielleicht könnte auch in dieser Frage ein genaues Studium des Verlaufes der Spasmophiliezeichen klärend wirken.

Das gleiche Vorgehen wurde bei den Spasmophiliefällen normalgewichtiger Neugeborener angewandt. Hier wurden fünfzehn Kinder der Jahrgänge 1940—1947 aufgeboten.

Bereits die Zustellung der Briefe bereitete einige Schwierigkeiten.

2. Erfassung des Untersuchungsmaterials

Infolge des sehr regen Wohnungswechsels der Kriegs- und Nachkriegsjahre in der Stadt Zürich, woher die meisten Kinder für unsere Untersuchungen stammten, stimmten viele Adressen nicht mehr mit jenen unserer Krankengeschichten überein, so daß diese Briefe, teilweise auch nach wiederholten Versuchen, ihr Ziel nie erreichten (23 Fälle). In vierzig Fällen erschienen die Eltern mit ihren Kindern zur Untersuchung. Es sind dies etwas mehr als die Hälfte derer, welche die Einladung erhielten. In dreizehn Fällen wurde bloß der ausgefüllte Fragebogen eingesandt. In einem Fragebogen wurde mitgeteilt, daß das betreffende Kind im Alter von zwei Monaten gestorben sei.

In zwanzig Fällen reagierten die Eltern überhaupt nicht. In den folgenden Tabellen stellen wir das Ergebnis der Einladungen sowohl der Spasmophiliefälle bei Frühgeburten, als auch jener bei Normalgewichtigen kurz zusammen.

Spasmophilie bei Frühgeburten

Zur Untersuchung erschienen	40	=	41,4	%
Fragebogen eingesandt	13	=	13,8	%
«Unbekannt», Adresse nicht zu ermitteln	23	=	24,1	%
Nicht erschienen, Fragebogen nicht eingesandt	20	=	20,7	%
Total	96		100	%

Spasmophilie bei Normalgewichtigen

Zur Untersuchung erschienen	5	=	33,3	%
Fragebogen eingesandt	1	=	6,6	%
«Unbekannt», Adresse nicht zu ermitteln	1	=	6,6	%
Nicht erschienen, Fragebogen nicht eingesandt	8	=	53,3	%
Total	15			

Die Säuglinge des Kantonalen Säuglingsheimes stammen aus den verschiedensten sozialen Kreisen. Es befinden sich darunter Kinder von Arbeitern, Angestellten und Akademikern. Gerade für eine Intelligenzprüfung ist ein solches sozial heterogenes Untersuchungsmaterial sehr wichtig, um nicht ein nach einer bestimmten sozialen Stufe gefärbtes Resultat zu bekommen.

3. Beschreibung des Untersuchungsganges

Bei den zur Untersuchung erschienenen Kindern wurde zuerst eine kurze Anamnese aufgenommen. Diese richtete sich vor allem auf die geistige und körperliche Entwicklung des Kindes. In jedem Fall stellten wir auch die Frage, ob beim Kinde irgend einmal Krampfzeichen beobachtet wurden. Der Hauptzweck unserer katamnestischen Untersuchungen war die Abklärung, ob die Spasmophilie bei den Kindern einen cerebralen Dauerschaden hinterlassen habe. Wir versuchten dieses Ziel vor allem mit einer Intelligenzprüfung zu erreichen.

Es ist natürlich sehr schwierig die Intelligenz zu erfassen, noch schwieriger, sie zu messen. Die erhaltenen Zahlen können nur Vergleichswerte sein und auch als solche nur bedingt verwertet werden. Verschiedene Methoden ergeben verschiedene Werte, und innerhalb der gleichen Methode legen die Untersucher verschiedene strenge Maßstäbe an. Eine bestimmte Methode eignet sich auch nicht ohne weiteres für ein anderes Land. Ein sehr wichtiger Faktor ist die momentane psychische Verfassung des Untersuchers, vor allem aber des Kindes. Immer wieder werden beim Kind Angst und Hemmungen beobachtet, welche bei nichtgenügender Berücksichtigung leicht ein falsches Bild von der Intelligenz des Kindes geben könnten. Als Testmethode wählten wir den von *Probst* modifizierten *Binet-Simon-Test*. Es handelt sich hierbei um eine verkürzte, vor allem auf die Bedürfnisse des prakt. Arztes und des Schularztes zugeschnittene Methode. Da die manuelle Geschicklichkeit nicht mitberücksichtigt wird, sind die Resultate vielleicht nicht so genau, wie bei den Tests von *Binet-Simon*, *Terman*, *Biaesch*. Wenn aber diese Methode zur Bestimmung der Schulintelligenz erfahrungsgemäß sehr gute Resultate zeigt, so genügt sie sicher auch für unsern Untersuchungszweck, wo es gilt, cerebrale Dauerschäden mit relativ ziemlich groben Intelligenzdefekten festzustellen. Diese Methode hat auch die Vorteile, daß sie auf schweizerische Verhältnisse zugeschnitten ist und mit einem relativ kleinen Aufwand an Zeit und Material durchgeführt werden kann.

Die untersuchten Kinder waren 6—11 Jahre alt, also in einem Alter, in dem sich Intelligenzprüfungen schon ganz gut durchführen lassen und sich eventuelle cerebrale Dauerschädigungen deutlich offenbaren müßten. Andererseits haben frühgeborene Kinder bis zum sechsten Lebensjahr die auf ihre Unreife bei der Geburt zurückzuführenden Intelligenzdefekte meistens aufgeholt. Dies konnte *Voegeli* zeigen, der bei seinen Intelligenzprüfungen an frühgeborenen Kindern bis zum sechsten Lebensjahr erheblich niederere Intelligenzquotienten fand als in den späteren Jahren. Nach *Kovacs* und *Dapsy* braucht es vier Jahre zur Ueberwindung der durch die Frühgeburt bedingten kongentialen «Lebensschwäche». Der Intelligenzgrad wird auch bei

dieser Methode durch einen Intelligenzquotienten ausgedrückt. Es bleibt leider für derartige Untersuchungen keine andere Möglichkeit, als die Intelligenz in Zahlen auszudrücken. Der Intelligenzquotient setzt das Intelligenzalter in Beziehung zum wirklichen Alter. Leider existiert für die Methode *Binet-Simon-Probst* wie auch für die andern Methoden keine statistische Zusammenstellung über die prozentuale Verteilung der Schweizerkinder in die verschiedenen Intelligenzstufen. Nach persönlichen Schätzungen von *Probst*, der die Methode an ca. 20 000 Schweizerkindern anwandte, dürfte die Verteilung etwa folgende sein :

Quotient unter 0,70	
= Geistesschwäche erheblichen Grades	circa 4 P-mille
Quotient 0,70—0,82	
— Geistesschwäche einfacheren bis mittleren Grades	circa 3 %
Quotient 0,82—0,90	
= Schulschwäche bis leichte Debilität	circa 30 %
Quotient über 0,90	
= Mittlere bis gute Normalschüler	circa 65 %

Bei der körperlichen Untersuchung der Kinder achteten wir zuerst auf den Allgemeinzustand. Die größte Bedeutung maßen wir jedoch der neurologischen Untersuchung bei. Bei allen untersuchten Kindern wurden folgende Reflexe und Phänomene geprüft: Facialis, Ulnaris, Radialis, Patellar- und Achillessehnenreflex, Peronäus, Babinski und Bauchdeckenreflex. Bei der Beobachtung des Ganges achteten wir vor allem auf Zeichen von Spastizität.

Nach der Untersuchung von Herz und Lungen wurden noch Körperlänge, Kopfumfang und Gewicht gemessen.

4. Ergebnisse unserer Intelligenzprüfungen

Die folgende Tabelle zeigt die Resultate der Intelligenzprüfungen der vierzig von uns untersuchten, frühgeborenen Kinder mit Spasmophilie. Gleichzeitig stellen wir diesen die von *Voegeli* ebenfalls am hiesigen Säuglingsheim bei der Intelligenzprüfung von 165 frühgeborenen Kindern im Alter von vier bis dreizehn Jahren erhaltenen Resultate gegenüber. *Voegeli* traf bei seinen Untersuchungen der frühgeborenen Kinder keine Auswahl, während wir nur frühgeborene Kinder, die eine Neugeborenen-spasmophilie durchgemacht hatten, prüften. Bei der Methode nach *Terman* mit der *Voegeli* arbeitete, wird der Intelligenzquotient mit 100 multipliziert. Wir haben diese Multiplikation zu Vergleichszwecken auch bei unseren Quotienten vorgenommen.

Intelligenzquotient	Frühgeburten mit Spasmophilie		Frühgeburten im allgemeinen (nach VOEGELI) Prozente
	Anzahl	Prozente	
51 — 70	1	2,5 %	12 %
71 — 80	1	2,5 %	9,1 %
81 — 90	7	17,5 %	24,2 %
91 — 100	20	50 %	42,4 %
101 — 110	8	20 %	19,4 %
über 110	3	7,5 %	1,8 %

Obwohl ein Vergleich solcher Resultate nur bedingt gestattet ist, da zwei Untersucher einen verschiedenen strengen Maßstab anlegen und in diesem speziellen Fall zwei verschiedene Methoden angewandt wurden, ist doch auffallend, wie ähnlich die Resultate ausgefallen sind. Bei den von uns gefundenen Resultaten der frühgeborenen Kinder mit Spasmophilie ist eher eine Rechtsverschiebung festzustellen, das heißt, wir fanden mehr Kinder mit einem höheren Intelligenzquotienten als Voegeli. Dies dürfte der Methode zuzuschreiben sein. Wie bereits erwähnt, ist die von uns angewandte Testmethode auf schweizerische Verhältnisse zugeschnitten. Die *Terman*-Methode hingegen scheint, wie dies Voegeli in seiner Arbeit feststellt, für schweizerische Verhältnisse zu schwer zu sein. Bei den normalgewichtigen Neugeborenen mit Spasmophilie wurden fünf Kinder untersucht. Die Resultate lauten:

Intelligenzquotient	Anzahl der Kinder
71 — 80	1
81 — 90	0
91 — 100	1
101 — 110	2
über 110	1

Es ist hier auffallend, daß sich unter den fünf untersuchten Kindern bereits eines mit einem Intelligenzquotienten von 0,75 fand, was nach Probst als Geistesschwäche leichteren bis mittleren Grades zu deuten ist. Im einzigen Fragebogen, der von der Gruppe der normalgewichtigen Neugeborenen mit Spasmophilie eingesandt wurde, wird uns mitgeteilt, daß das betreffende Kind eine Spezialklasse besuche. Es ist deshalb bei unseren schweizerischen Verhältnissen anzunehmen, daß dieses Kind ebenfalls in die Gruppe «Geistesschwäche einfacheren bis mittleren Grades» einzureihen ist. Ob nun in der Gruppe der normalgewichtigen Neugeborenen mit Spasmophilie die Zahl der Kinder mit niedrigen Intelligenzquotienten häufiger ist oder ob dies hier gerade ein statistischer Zufall ist, läßt sich natürlich auf Grund einer Statistik von fünf Fällen nicht entscheiden.

Auch bei den vierzig Fällen von Spasmophilie bei Frühgeborenen handelt es sich um eine relativ kleine Statistik. Doch darf aus den ziemlich eindeutigen Resultaten, besonders, wenn wir sie mit jenen von Voegeli vergleichen, eine durch Neugeborenen-spasmophilie bedingte Intelligenzschädigung ausgeschlossen werden.

Aus den Antworten in den Fragebogen läßt sich nur wenig auf die Intelligenz der Kinder schließen. Wohl wurde nach den Schulzeugnissen gefragt, aber die Antwort wurde natürlich immer nach sehr subjektiven Maßstäben gegeben. Wenn wir noch bedenken, wie unterschiedlich die Lehrer die Leistungen der Schüler bewerten, versteht es sich von selbst, daß mit diesen Antworten nichts anzufangen ist. Ein relativ guter Anhaltspunkt für die Intelligenz eines Kindes ist das Alter des Gehenlernens. Aber auch diese Angaben sind mit Vorsicht zu verwerten, da die Mütter diese Frage sehr oft nur ungefähr oder überhaupt nicht beantworten konnten.

In den zwölf Fragebogen, die von der Gruppe der frühgeborenen Kinder mit Spasmophilie eingingen, kommen noch jene der vierzig von uns untersuchten Kinder hinzu, bei denen wir den Fragebogen selbst ausfüllten.

In der folgenden Tabelle stellen wir einen prozentualen Vergleich über das Alter des Gehenlernens der frühgeborenen Kinder im Allgemeinen (nach Voegeli) mit frühgeborenen Kindern, welche eine Neugeborenen-spasmophilie hatten, an.

Gehenlernen	Frühgeborene mit Neugeborenen-spasmophilie		Frühgeborene im Allgemeinen (nach VOEGELI)
	Anzahl	Prozentual	Prozentual
bis 1 Jahr	4	7,7 %	12,1 %
13—18 Monate	34	65,3 %	65,5 %
19 Monate — 2 Jahre	4	7,7 %	14,5 %
später als 2 Jahre	3	5,8 %	6,1 %
unbekannt	7	13,5 %	1,8 %

Auch hier haben wir wieder auffallend ähnliche Resultate, so daß wir nicht daran glauben können, daß die Neugeborenen-spasmophilie bei Frühgeburten einen cerebralen Dauerschaden hinterläßt.

Bei zwei von den drei Kindern, die nach dem zweiten Lebensjahr gehen lernten, stellten wir Intelligenzquotienten von 0,67 und 0,71 fest. Das dritte Kind konnten wir leider nicht untersuchen. Die Eltern dieses Kindes, das heute in Frankreich lebt, teilten uns aber mit, daß ihr Kind, obwohl es heute acht Jahre alt sei, immer noch nicht gehen könne. Der geistige Zustand erlaube auch noch keinen Schulbesuch. Es ist also auch hier anzunehmen, daß das Kind einen relativ niedrigen Intelligenzquotienten hat. Alle diese drei Kinder bestätigen

die Tatsache, daß das Alter des Gehenlernens ein gutes Intelligenzkriterium ist.

In der Gruppe der normalgewichtigen Neugeborenen mit Spasmophilie wurde nur 1 Fragebogen eingesandt. Dazu kommen noch fünf von uns bei der Untersuchung selbst ausgefüllte.

Wir kamen zu folgenden Resultaten :

Gehen lernen	Anzahl Kinder
bis 1 Jahr	2
13—18 Monate	2
19 Monate bis 2 Jahre	1
später als 2 Jahre	1

Von dem einzigen Kind, das erst nach dem zweiten Lebensjahr gehen lernte, wissen wir aus dem Fragebogen, daß es heute eine Spezialklasse besuchen muß. Wir haben dieses Kind schon im Kapitel «Ergebnisse der Intelligenzprüfungen» besonders erwähnt.

5. Ergebnisse der körperlichen Untersuchung

Mehrere der untersuchten Kinder fielen uns als außerordentlich klein auf. Diese Beobachtung machten wir oft bei jüngeren Kindern. Bei den älteren Kindern, sagten uns die Mütter mehrere Male, daß sie den Eindruck hätten, ihr Kind habe sich in den letzten zwei oder drei Jahren richtig entwickelt.

Bei dreizehn von den vierzig untersuchten Kindern mit Spasmophilie war das Pärönäusphänomen positiv, wovon in drei Fällen nur auf der einen Seite. Das Facialisphänomen fanden wir in acht Fällen positiv. In einem Alter von 6—12 Jahren konnten aber diese Zeichen nicht mehr im Sinne einer Spasmophilie gedeutet werden. Statistische Erhebungen von *Jordi* über das Vorkommen des Facialisphänomen an 8239 Kindern und 528 Jugendlichen zeigten, daß dieses von 27 % im Kindesalter bis zu 45 % im neunten bis zehnten Altersjahr ansteigt. Auf Grund seiner schulärztlichen Erfahrungen kommt er zum Schluß, daß das Facialisphänomen als isoliertes Symptom nicht als Zeichen von Neuropathie, sondern als Zeichen erhöhter Erregbarkeit aufgefaßt werden soll. In diesem Zusammenhang möchten wir die Antworten auf die Frage der Nervosität in den Fragebogen erwähnen. Die Beantwortung dieser Frage durch die Eltern hängt natürlich stark vom subjektiven Ermessen ab und ist deshalb in einer Statistik mit entsprechender Zurückhaltung zu beurteilen. Es ist aber doch auffallend, daß in 23 von 50 Antworten, eine Nervosität bejaht wurde. Es spricht dies auch für eine erhöhte Erregbarkeit der untersuchten Kinder.

Drei von uns untersuchte Kinder mußten sich einer Spitzfußoperation unterziehen. Zwei von diesen Kindern weisen heute keine Besonderheiten des Ganges mehr auf. Bei beiden fanden wir keine

Zeichen von Spastizität, die Reflexe waren normal. Der Intelligenzquotient war bei einem Kinde 0,82, beim andern 0,92. Bei beiden fanden wir in der Krankengeschichte des kantonalen Säuglingsheims keine Anhaltspunkte für intracranielle Blutungen. Beim dritten Kind, das wegen Spitzfuß operiert wurde, (Fall Liliane P., Journal Nr. 389 41) stellten wir eine spastische Hemiparese fest. Dieses Kind geht heute noch in Spitzfußstellung. Beim Gehen fällt es sehr leicht um, rudert stark mit dem rechten Arm, zeigt einen ziemlich starken Strabismus convergens. Bei der Prüfung der Diadochokinese ist es rechts ungeschickter als links. Facialis- und Peronäusphänomene sind rechts positiv. Der Intelligenzquotient beträgt 0,70. In der Krankengeschichte dieses Kindes finden wir, daß es als Frühgeburt mit einer Läsion des Sternocleidomastoideus eingewiesen wurde.

Gesamthaft betrachtet finden wir also auch aus den Resultaten der körperlichen Untersuchung keine Anhaltspunkte dafür, daß die Neugeborenen-spasmophilie bei Frühgeburten einen cerebralen Dauerschaden hinterlassen würde.

Schlußfolgerungen

Wenn wir aus unserer Statistik einen Schluß ziehen dürfen, dann den, daß die Neugeborenen-spasmophilie einen gutartigen Verlauf nimmt und keine cerebralen Dauerschäden hinterläßt. Ob dies auch für die Neugeborenen-spasmophilie Normalgewichtiger zutrifft, konnten wir mit unserem kleinen Untersuchungsmaterial nicht abklären. Wie unsere Resultate zeigen, lohnt es sich sehr wohl, im Sinne von *Willi* zwischen Neugeborenen-spasmophilie und Frühspasmophilie zu unterscheiden, denn bei den weitaus häufigsten Spasmophilien der Neugeborenenzeit handelt es sich um solche bei pädiatrischen Frühgeburten; und diesen darf man eine gute Prognose stellen. Wenn *Dodd* und *Rapoport* cerebrale Dauerschäden befürchten, so trifft dies vielleicht bei der selteneren Neugeborenen-spasmophilie Normalgewichtiger oder, was wir viel eher glauben, bei den sogenannten Frühspasmophilien zu.

Zusammenfassung

An Hand des Krankengeschichtenmaterials des Kantonalen Säuglingsheimes Zürich wurde die Häufigkeit der Neugeborenen-spasmophilie bestimmt. Als Neugeborenen-spasmophilie bezeichnen wir ein Krankheitsbild, das in den ersten beiden Lebenstagen auftritt, um nach spätestens drei Tagen wieder zu verschwinden. Dabei treten folgende Symptome auf: Hochgradige mechanische Uebererregbarkeit, Hypocalcämie, Schreckhaftigkeit, Zittern, Krampfneigung und Hypertonie. Unter den 1534 Frühgeburtenkrankengeschichten der Jahre 1940-51 fanden wir 372 Fälle von Spasmophilie, das heißt fast ein Viertel (42,2 %) der Frühgeburten zeigten das Bild der Neugeborenen-spasmophilie.

Bei den normalgewichtigen Neugeborenen ist die Spasmophilie viel seltener, fanden wir doch unter den 3860 Krankengeschichten der Jahre 1940—51 bloß 21 Fälle. Bei den Spasmophilien Normalgewichtiger fiel uns auf, daß sie fast immer mit irgend einer andern Krankheit verbunden sind (Hirnblutungen, verschiedene Mißbildungen, Atelektasen usw.). Wir glauben, daß diese Krankheiten mit-helfen, das bei diesen Kindern ohnehin schon labile Calciumstoffwechselgleichgewicht in hohem Grade zu stören und so die Tetanie zu ermöglichen. Zur Abklärung der Frage, ob die Neugeborenen-spasmophilie einen cerebralen Dauerschaden hinterläßt, wurde bei vierzig frühgeborenen Kindern, die in der Neugeborenenzeit eine Spasmophilie aufwiesen, eine Intelligenzprüfung durchgeführt. Da unsere Resultate mit jenen, welche an frühgeborenen Kindern im Allgemeinen gefunden werden, fast übereinstimmen und uns auch die körperlichen Untersuchungen keine Anhaltspunkte für einen cerebralen Dauerschaden ergaben, lehnen wir einen solchen für die Spasmophilie von frühgeborenen Neugeborenen ab. Für die Neugeborenen-spasmophilie Normalgewichtiger können wir uns hinsichtlich eines cerebralen Dauerschadens kein Urteil erlauben, da wir bloß 5 Fälle katamnestisch nachprüfen konnten.

Literatur-Verzeichnis

- Baar H.:* Monatsschrift für Kinderheilkunde
71 S. 231 (1937)
- Backwin H.:* American Journal of Diseases of Children
54 S. 1211 (1934)
- Catel:* Monatsschrift für Kinderheilkunde
38 S. 327 (1928)
- Dodd Katharine and S. Rapoport:* American Journal of Diseases of Children
78 S. 537 (1949)
- Fanconi — Wallgren:* Lehrbuch der Pädiatrie
S. 233 (1950)
- Freudenberg:* Annales paediatrici
S. 167 (1947)
- Gardner, Mac Lachlan, Pick, Terry and Butler:* Pediatrics
2 S. 167 (1950)
- Jordi A.:* Schweizerische med. Wochenschrift
3 S. 49 (1939)
- Kovacs und Dapsy:* Monatsschrift für Kinderheilkunde
63 S. 321 (1935)
- Morf H.:* Inauguraldissertation Zürich (1946)
- Probst E.:* Persönliche Mitteilungen
Der Binet-Simon-Test (1949)
- Rapoport S.:* Wiener klinische Wochenschrift
17 S. 388 (1948)
- Schwartz K.:* Deutsche Zeitschrift f. Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten
1 S. 280 (1939)
- Snelling:* J. Pediatrics
22 S. 559 (1943)
- Voegeli B.:* Archiv der Julius-Klaus-Stiftung
15 S. 259 (1940)
- Willi H.:* Monatsschrift für Kinderheilkunde
80 S. 309 (1939)
- Ylppoe A.:* Handbuch der Kinderheilkunde: Pfaundler und Schlossmann
1 S. 603 (1931)

Curriculum vitae

Ich wurde am 6. November 1923 in Mauensee (LU) geboren. Die Primarschule und 4 Jahre Mittelschule absolvierte ich in Sursee. Nach 4 weiteren Gymnasialjahren im Kollegium Stans, bestand ich dort 1944 die Maturitätsprüfung. Das Medizinstudium begann ich an der Universität Fribourg. Nachdem ich dort im Frühling 1947 die vorklinischen Semester mit dem II. Pro-paedeuticum abgeschlossen hatte, begab ich mich zum klinischen Studium an die Universität Zürich. Mit Ausnahme eines Semesters in Innsbruck, absolvierte ich sämtliche klinischen Semester in Zürich, wo ich im Herbst 1950 das medizinische Staatsexamen bestand.

